

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1934

N° _____

THÈSE

POUR LE

231

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gilbert E. BRANDENBURG

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 20 Novembre 1907, à Marseille (Bouches-du-Rhône)

Le souffle diastolique dans la Maladie de Roger

Président : M. LOEPER, Professeur

L'EXPANSION SCIENTIFIQUE

FRANÇAISE

23, Rue du Cherche-Midi, PARIS

1934

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1934

N° _____

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gilbert E. BRANDENBURG

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 20 Novembre 1907, à Marseille (Bouches-du-Rhône)

Le souffle diastolique dans la Maladie de Roger

Président : M. LOEPER, Professeur

L'EXPANSION SCIENTIFIQUE

===== FRANÇAISE =====

23, Rue du Cherche-Midi, PARIS

----- 1934 -----

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	PROUST.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	ACHARD.
»	BEZANÇON.
»	CARNOT.
»	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
»	GOSSET.
»	GRÉGOIRE.
»	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
»	COUVELAIRE.
»	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	Léon BERNARD.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
»	MULON.
»	OLIVIER.
»	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE Neurol. et Psychiâtrie.
BENARD (Henri) Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne).. Pathologie médicale.
BOULIN Pathologie médicale.
BROCQ Patholog. chirurgicale.
BULLIARD Histologie.
CATHALA Pathologie médicale.
CHABROL Pathologie médicale.
CHEVALLIER Pathologie médicale.
DOGNON Physique.
DONZELOT Pathologie médicale.
FEY Urologie.
GALLIARD Parasitologie.
GASTINEL Bactériologie.
GATELLIER Patholog. chirurgicale.
DE GAUDART D'ALLAINES Patholog. chirurgicale.
GAYET Physiologie.
GIROUD Histologie.
HAGUENAU Pathologie médicale.
HALPHEN Oto-rhino-laryngol.
HAZARD Pharmacologie.
HUGUENIN Anatomie pathologiq.
JOANNON Hygiène.
LABBE (Henri) Chimie biologique.
LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUEJOUL Obstétrique.
LAROCHÉ (Guy) Pathologie médicale.
LEMAIRE Pathol. expérimentale.
LEVEUF Patholog. chirurgicale.
Mlle J. LÉVY Pharmacologie.
LEVY-VALENSI Neurol. et Psychiâtrie.
MOREAU Pathologie médicale.
MOULONGUET Patholog. chirurgicale.
MOUQUIN Pathologie médicale.
OBERLING Anatomie pathologiq.
PETIT-DUTAILLIS Patholog. chirurgicale.
PIEDELIEVRE Médecine légale.
PORTES Obstétrique.
QUENU Patholog. chirurgicale.
RICHET Physiologie.
SANNIE Chimie biologique.
SENEQUE Patholog. chirurgicale.
SEZARY Dermatol. et syphiligr.
TROISIER Pathol. expérimentale.
TURPIN Pathologie médicale.
VALLERY-RADOT
(Pasteur) Pathologie médicale.
VELTER Ophthalmologie.
VIGNES Obstétrique.
WILMOTH Patholog. chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgic.
BUSQUET Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologiq.
LEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
ZIMMERN Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ABRAMI Clinique médicale.
AUBERTIN Clinique médicale.
BRULÉ Clinique médicale.
CHIRAY Clinique médicale.
DUVOIR Clinique médicale.
HARVIER Clinique médicale.
LIAN Clinique médicale.
BASSET Clinique chirurgicale.
CADENAT Clinique chirurgicale.

MM.

HEITZ-BOYER Clinique chirurgicale.
MOCQUOT Clinique chirurgicale.
MOURE Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ Clinique chirurgicale.
GUENIOT Clinique obstétricale.
LE LORIER Clinique obstétricale.
LÉVY-SOLAL Clinique obstétricale.
METZGER Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
FREY	Stomatologie.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MA FAMILLE

En témoignage de profonde affection.

1000

1000

1000

1000

A MON PARRAIN

LE COMTE A. GILBERT DE VOISINS

*Qui a été pour nous un soutien fidèle et a
droit à toute notre reconnaissance.*

A MES BEAUX PARENTS

En témoignage de notre filial dévouement.

A MES AMIS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR LOEPER

Membre de l'Académie de Médecine
Professeur de Thérapeutique à la Faculté de Médecine
de Paris
Médecin de la Pitié
Commandeur de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le très grand honneur d'ac-
cepter la présidence de cette thèse.
Nous le prions d'agréer l'hommage de notre
très respectueuse reconnaissance.*



A M. LE DOCTEUR LAUBRY

Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'Hôpital Broussais
Commandeur de la Légion d'Honneur

Nous exprimons tout spécialement notre gratitude pour son précieux enseignement pendant notre séjour dans son service, et pour la grande bienveillance qu'il nous a témoignée pour l'édification de cette thèse.



A MES MAITRES

M. LE DOCTEUR SAINTON

Qui fut notre premier guide.

M. LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE

M. LE DOCTEUR ROUX-BERGER

M. LE DOCTEUR MARCHAL

M. LE DOCTEUR WALSER

A M. LE DOCTEUR D. ROUTIER

Ancien Interne des Hôpitaux
Assistant à l'Hôpital Broussais

*Qui nous a inspiré cette thèse et a bien voulu
nous aider de ses conseils constants pour
la mener à bien.
En témoignage de gratitude.*

LE SOUFFLE DIASTOLIQUE
DANS
LA MALADIE DE ROGER

CHAPITRE PREMIER

Le 21 octobre 1879, Roger décrivait à l'Académie de Médecine un nouvel ensemble pathologique dont il apportait 12 cas. Il s'agissait de la communication interventriculaire congénitale, sans autre malformation surajoutée qui, depuis, a pris le nom de « Maladie de Roger ».

Sans doute connaissait-on déjà, d'une part, la possibilité de cette anomalie, d'autre part les signes qu'elle engendre, mais jamais on avait établi de l'une aux autres des relations de cause à effet. Decaisne, par exemple, en 1877 en face d'un souffle systolique intense de toute la région précordiale, accompagné d'un gros frémissement, sans qu'il y ait des antécédents particuliers, portait le diagnostic de maladie congénitale, mais pensait à une communication interauriculaire. L'autopsie révélait par contre une communication interventriculaire supérieure.

Le mérite de Roger fut d'autant plus grand qu'il n'avait pas de vérification anatomique à l'appui de ses dires.

Il envisage, dans sa communication, les cas les plus simples, sans cyanose, sans « maladie bleue »

et décrit un état pathologique caractérisé par trois ordres de faits :

Les premiers anatomiques, c'est l'existence de la communication interventriculaire.

Les seconds cliniques, la communication a une symptomatologie uniquement objective. Elle est caractérisée par un souffle et un frémissement tous deux systoliques, sans que l'on trouve jamais de signes fonctionnels.

Enfin, troisième caractéristique il n'y a pas d'évolution de la maladie, telle qu'elle est elle demeure. Les signes physiques restent identiques à eux-mêmes. Aucune cyanose, aucun signe de déficience cardiaque ne font leur apparition. Donc, la communication interventriculaire est une lésion bien tolérée, comportant un excellent pronostic et qui dans les cas les meilleurs ne modifie en rien la vie du malade.

S'appuyant sur cet ensemble de signes dont le caractère dominant est la fixité dans le temps et dans l'espace, Roger concluait qu'il avait à faire à une maladie congénitale, où l'endocardite ne jouait aucun rôle et il opposait le pronostic sévère des endocardites de l'enfant à celui bénin de l'affection qu'il décrivait.

CHAPITRE II

La possibilité d'entendre à l'auscultation des cœurs atteints de communication interventriculaire un souffle diastolique n'a pas été envisagée par Roger ni par ceux qui, immédiatement après lui, ont apporté des cas de la même maladie.

Le premier, Breccia, signale qu'au cours d'une autopsie pratiquée sur un homme de 46 ans, mort de péritonite aiguë, on trouva une communication interventriculaire et une insuffisance aortique. Ce cas a ceci de remarquable qu'il n'avait été noté, durant l'existence du malade, non seulement aucun signe fonctionnel, mais aucun signe physique. Ce dernier fait peut s'expliquer par la disposition particulière des lésions qui dans la situation physiologique du cœur rendaient la fuite diastolique et le courant interventriculaire à peu près nuls.

En 1908, Gaillard et Cavadias présentent un malade qui, outre les signes physiques d'une Maladie de Roger (souffle et frémissement systoliques), est également porteur d'un souffle diastolique siégeant le long du bord gauche du sternum. La tension artérielle est à 17 ou 18 sans que le taux de la minima soit fixé ; le pouls est bondissant. Le malade présente quelques signes fonctionnels ; un peu de dyspnée,

quelques palpitations, une cyanose très légère et intermittente des extrémités, qui ne l'empêchent pas d'exercer son métier de marchand de vins. Les signes périphériques, la bonne tolérance des lésions, la cyanose à peine apparente et le siège du souffle diastolique que font porter aux auteurs le diagnostic de Maladie de Roger accompagnée d'insuffisance aortique.

Enfin le cœur est notablement hypertrophié et l'examen révèle un sommet pulmonaire gauche induré. Le malade était âgé de seize ans et son avenir nous est resté inconnu.

Durant la même année (1908) Abbot dans le *Traité de Médecine* d'Osler remarque que le souffle diastolique a été entendu par lui 3 fois sur 24 cas de Maladie de Roger. Ce souffle, s'il est dû à une insuffisance aortique, ne s'accompagne, dans ses observations d'aucun signe fonctionnel ou d'une évolution permettant de le rattacher à la lésion sigmoïdienne.

En 1918, Perrin et Malot publient le cas d'un enfant âgé de dix ans, bien constitué, ne souffrant d'aucun trouble fonctionnel. Il était examiné pour un *ecthyma* et le médecin eut l'attention attirée par un choc du cœur d'une intensité anormale. A l'auscultation on entend un souffle systolique intense siégeant au quatrième espace gauche, irradiant en tous sens et vers la pointe. Un frémissement important l'accompagne. Il n'y a pas d'antécédent pathologique. En même temps il existe un souffle diastolique au troisième espace intercostal gauche et au deuxiè-

me droit, il descend le long du bord gauche du sternum, il est d'une faible intensité, aspiratif, doux mais très net.

La radio réserve une surprise, on est immédiatement frappé par l'aspect d'un cœur énorme, « semblable à un cœur d'adulte », dirent les auteurs, emplissant presque toute la poitrine débordant le sternum à droite. Les cavités gauches sont considérablement hypertrophiées, la pointe est arrondie.

En position oblique antérieure droite l'espace clair rétrocardiaque est peu net surtout dans sa partie supérieure. Le diagnostic porté est celui de Maladie de Roger avec insuffisance aortique.

Ce cas nous paraît particulièrement important car il montre que s'il n'y a pas de signes fonctionnels ou d'insuffisance cardiaque, il existe déjà une augmentation considérable du volume du cœur traduisant la souffrance du myocarde, souffrance qui doit légitimement être attribuée à l'insuffisance aortique puisque l'on connaît la bonne tolérance habituelle de la Maladie de Roger.

Il faut arriver à Bard pendant la même année pour trouver une étude approfondie du souffle diastolique dans la Maladie de Roger.

Pour lui, la diastole des cœurs atteints de la communication interventriculaire est habituellement silencieuse, soit qu'il ne se produise pendant ce temps aucun courant sanguin, soit qu'il soit trop faible pour donner lieu à un souffle audible. Il dé-

crit pourtant un malade porteur d'un souffle diastolique.

Le diagnostic de la Maladie de Roger ne faisait guère de doute, tous les signes physiques se retrouvaient aisément. Le malade, un jeune Belge, avait été emmené en Allemagne comme otage civil pendant la guerre ; là, bien que ne se sentant ni plus fatigué, ni plus malade qu'un autre, il sut jouer habilement du souffle dont il se savait porteur, depuis qu'il avait été refusé au conseil de révision, et put de cette façon se faire évacuer sur la Suisse.

Il fut examiné à Genève par le Professeur Bard. Celui-ci retrouva le souffle systolique, le frémissement large, couvrant le choc de la pointe, déjà trouvés par les médecins militaires français et allemands ; outre cela, il entend un souffle diastolique au même foyer que le souffle systolique avec son maximum légèrement plus interne.

Ce souffle est doux, léger, lointain, son timbre rappelle celui des souffles veineux non piaulants. Sa durée contraste avec cette discrétion : il est en effet holodiastolique. Il ne se propage pas, ne se modifie pas avec les positions du malade, enfin, il est constant et a été entendu identique à lui-même durant toute la période où le malade a été observé.

Enfin, il n'y a pas de signes périphériques, sinon un poulx vibrant à la fémorale. La tension artérielle est à 15-10 ou à 16-11. Bard admet que la plupart des auteurs interprèteraient ce souffle com-

me signe d'une insuffisance aortique. Mais, pour lui, la pathogénie en est toute différente.

L'absence de signes périphériques de l'insuffisance aortique peut dans certains cas être entraînée par un rétrécissement aortique, une insuffisance mitrale ou un rétrécissement mitral associés. Ces lésions valvulaires, en effet, ont comme conséquence directe la faible amplitude du pouls contrebalançant les manifestations d'éréthisme vasculaire de l'insuffisance aortique.

Dans le cas de Maladie de Roger il n'en est pas ainsi et l'expérience clinique montre que le pouls n'est pas modifié ; chez le malade en cause, le pouls avait une amplitude et une forme normales.

Bard pense donc plutôt que ce souffle est dû à un courant sanguin diastolique interventriculaire. Les souffles diastoliques et systoliques du malade possèdent les mêmes caractères de durée et de siège, leur différence d'intensité se trouve expliquée facilement par l'importance toute différente de la pression pendant la systole et pendant la diastole.

L'origine commune des souffles se trouve confirmée par l'étude du phlébogramme jugulaire (1). Celui-ci entre v et a montre une onde mésodiastolique occupant la place de l'onde h que l'on peut observer dans certaines bradycardies. Ce soulève-

(1) Les notations de Bard ne sont pas les mêmes que celles employées le plus souvent en France. Il emploie les signes P.S.D. qui correspondent respectivement à a, c, v, que nous employons.

ment dépasse par endroits en intensité l'onde a. De plus il y a une amplitude exagérée du tracé avec une profondeur très accusée des diverses ondes négatives correspondant aux remplissages des cavités. Enfin l'onde v est très accusée, se trouve placée normalement (télésystolique-protodiastolique), l'onde a est large et élevée. Par contre l'onde c est basse réduite à un accident sur la branche descendante de a comme il se voit quelquefois sur les courbes des « cœurs rénaux ». Ces anomalies pour Bard traduisent l'hypertrophie de l'oreillette droite et un mode de contraction ventriculaire lent et plus soutenu que normalement. Un tracé œsophagien de contrôle donne des déformations de courbes semblables.

L'onde M. mésiodiastolique n'avait jamais été observée et n'existe jamais sur les tracés de cœurs normaux. Il est donc juste de l'attribuer à la communication interventriculaire à condition qu'elle soit le siège d'un courant sanguin pendant la diastole, courant qui modifie les conditions de remplissage des ventricules et exerce une répercussion sur l'oreillette droite et sur la veine jugulaire.

La réalité du courant diastolique ainsi indirectement prouvée, restait à définir le sens du courant. Dans la Maladie de Roger le sens habituel de la veine systolique se fait du ventricule gauche vers le droit ; dans la maladie bleue, au contraire il se ferait du ventricule droit vers le gauche.

On est donc en présence d'une alternative : ou

le courant diastolique se fait dans le même sens que le systolique dont il ne serait que le prolongement, ou il est inverse, c'est alors un reflux.

Dans le cas présent l'absence de cyanose, d'hyperglobulie, permet d'affirmer que le sens premier du courant est bien celui habituellement reconnu à la Maladie de Roger. Mais il n'en est pas forcément de même pour le courant diastolique, ce dernier s'il vient du ventricule droit est de trop faible importance quantitative pour modifier considérablement la composition du sang du cœur gauche d'autant plus qu'il ne pourrait fort bien n'être qu'un reflux du courant systolique allant de gauche à droite et naturellement composé de sang oxygéné.

Cette hypothèse de reflux vers le ventricule gauche est confirmée par l'auscultation, le souffle donnant une impression de va-et-vient sans que l'un ressemble à l'autre. La transformation est brusque, ce qui est mieux expliqué par un changement dans le sens du courant que par une simple modification du souffle qui s'amenuiserait durant la diastole par le fait de la diminution considérable de la pression intraventriculaire.

Le tracé jugulaire, enfin, fournit les derniers arguments en faveur de l'hypothèse. L'accident mésodiastolique M. présente tous les caractères d'une onde de secousse, ascension et descente rapides, sommet aigu et non ceux inverses de l'onde de stase. Ces caractères sont plus marqués sur le

tracé jugulaire que sur l'œsophagien ce qui traduit l'origine droite de cette onde M.

L'accident M. doit donc être considéré comme une onde de secousse naissant dans le ventricule droit. Celle onde est mieux expliquée par l'existence d'un courant diastolique de reflux que par celle d'un courant continuant l'injection systolique.

En effet, s'il s'agit d'un courant diastolique faisant suite à la veine liquide systolique et de même sens qu'elle, il semble difficile et même impossible qu'il puisse exister autre chose sur le phlébogramme qu'une onde de stase à relief peu marqué, à sommet arrondi.

Au contraire, la surréplétion du ventricule droit sous l'influence du ventricule gauche, explique aisément une réaction élastique de ses parois se produisant brusquement au moment où le courant systolique cesse. D'où secousse brusque et formation de l'onde de choc M.

Il reste à expliquer pourquoi ce phénomène de reflux diastolique donne lieu à un souffle chez ce malade car habituellement la diastole est silencieuse.

Si le mécanisme invoqué par Bard est exact, le reflux diastolique devrait exister chez tous les porteurs de Maladie de Roger. Ceci d'ailleurs semble bien être son opinion bien qu'il ne le dise pas expressément. Mais, si l'ouverture interventriculaire donne passage à une veine systolique capable d'être entendue facilement, on ne voit pas pourquoi la

veine diastolique ne le serait pas. Bard lui-même ne peut pas donner d'explication satisfaisante sur ce point. Pour son malade il invoque d'une part le métier de boulanger qu'il a exercé pendant une assez longue période, et d'autre part l'anémie légère (4.500.000 globules rouges). « Car, dit Durozier, le sang des chlorotiques chante facilement ». Il admet d'ailleurs que le mécanisme et le sens du courant sont délicats à préciser, mais, qu'en tous cas, le passage du sang d'un ventricule à l'autre n'est pas exclusivement systolique.

Cette longue série d'hypothèses nous semble faire, par trop, bon marché de l'insuffisance aortique et surtout il manque la preuve décisive qui permette d'affirmer l'origine interventriculaire du souffle diastolique. A l'autopsie de Maladies de Roger accompagnées de souffle diastolique la communication interventriculaire n'a jamais été trouvée seule. Toujours il a été noté dans ces cas une atteinte des sigmoïdes aortiques comme nous allons le voir.

L'onde supplémentaire du phlébogramme se voit bien souvent en dehors de toute communication interventriculaire : bradycardies, gros cœurs de Traube par exemple. On ne peut lui accorder de ce fait aucune valeur et il est tendancieux d'en faire la base de tout un système. De plus, pendant la diastole la portion du septum interventriculaire où siège la communication, haute de beaucoup la plus fréquente, est recouverte totalement ou dans sa

plus grande partie par la valve interne de la tricuspide, aucun courant interventriculaire ne semble donc possible durant ce temps de la révolution cardiaque. S'il s'en produit un, son insignifiance doit le rendre la plupart du temps inaudible.

Après l'observation de Bard, nous relevons encore une observation de Cayrel concernant un jeune soldat de vingt ans, réformé pour maladie congénitale du cœur, qui avait été découverte à l'âge de sept mois. Le diagnostic porté avait été insuffisance et rétrécissement pulmonaires. L'auteur trouve un souffle systolique très rude au niveau du quatrième espace gauche à propagation transversale, n'ayant aucune tendance à s'étendre en hauteur. Un frémissement large l'accompagne. Le souffle diastolique bien perceptible siège au second espace gauche. La tension est de 14-6 (Pachon). La radioscopie montre un cœur globuleux et dit l'auteur une légère « atrésie aortique ».

Il existe quelques signes fonctionnels, palpitations et dyspnée d'effort, les lèvres sont un peu bleues. Les épistaxis sont relativement fréquentes.

Le diagnostic porté est Maladie de Roger. Quant au souffle diastolique l'auteur rejette l'insuffisance pulmonaire vu sa rareté extrême, le manque de signes fonctionnels, la cyanose vraiment imperceptible et il en fait un souffle extra-cardiaque.

Cette interprétation nous semble difficile à ad-

mettre sans discussion. Les souffles diastoliques extra-cardiaques ont des caractères tellement spéciaux et sont d'une telle rareté qu'il n'y a que de bonnes raisons de rapporter tout souffle holodias-tolique au passage du sang par un orifice anormalement ouvert pendant la diastole.

Enfin le 21 avril 1925, Cherfils présenta à la Société de Radiologie sous le titre de Maladie de Roger et insuffisance pulmonaire un malade analogue, chez qui, cependant, on ne trouvait pas de frémissement, la tension artérielle était de 11-5 1/2. Ce malade n'avait aucun signe fonctionnel sinon une très légère cyanose après un effort violent ou un bain froid. La radioscopie montre un cœur médian débordant le sternum à droite.

Tout récemment Marquezy publie un cas concernant un enfant de 7 ans où le souffle systolique était typique et où il y avait un souffle diastolique à la partie interne du troisième espace intercostal gauche. La tension artérielle était à 10-4, 1/2, il n'y avait pas de signes fonctionnels. La radioscopie montrait un arc pulmonaire un peu saillant avec un gros segment ventriculaire déformé en « sabot ».

Ce malade avait été examiné dans le service du Docteur Laubry où l'on avait porté le diagnostic d'insuffisance aortique. L'auteur, cependant a préféré celui d'insuffisance pulmonaire à cause de l'absence de signes périphériques.

Si nous attribuons à l'insuffisance aortique le souffle diastolique nous bénéficions, quant à la

preuve anatomique, d'un avantage considérable. En effet, en 1921, Laubry et Pezzi ont eu l'occasion de suivre quelque temps un jeune homme âgé de 19 ans, présentant des signes croissants d'insuffisance cardiaque. A son entrée à l'hôpital il est porteur d'œdèmes et de congestions viscérales. Il est cyanosé, son cœur est volumineux et la pointe bat dans le sixième espace intercostal gauche. A l'auscultation un souffle systolique très intense a son maximum à la partie interne du troisième espace intercostal gauche, point d'où il va s'atténuant progressivement dans toutes les tirections. Un frémissement systolique l'accompagne, très large ayant le même foyer principal. Le deuxième bruit du cœur à la base est suivi d'un souffle diastolique doux et aspiratif s'entendant le long du bord gauche du sternum. Il est accompagné de signes artériels périphériques nets ; expansion et battements d'amplitude accrue, double souffle crural de Durozier. La tension Mx est de 16 à 17 (Riva-Rocci). Le diagnostic posé fut celui de Maladie de Roger, rétrécissement pulmonaire et insuffisance aortique.

L'évolution fut rapidement fatale et le malade mourut en grande asystolie avec insuffisance hépatique.

A l'autopsie l'examen du cœur montra une communication interventriculaire siégeant sous la valvule aortique droite, régulière, mesurant un centimètre de diamètre, à bords épais et scléreux.

L'infundibulum, l'orifice et l'artère pulmo-

naires étaient intacts ; les appareils mitral et tricuspide également. L'épaisseur des parois cardiaques était sensiblement normale.

Par contre, l'orifice aortique se montrait insuffisant, l'épreuve de l'eau était nettement positive, les valvules étaient épaissies sur les bords, la postérieure et la droite étaient unies par une bride fibreuse remontant sur une longueur de deux centimètres sur la paroi aortique. De plus deux valvules étaient fenêtrées. Il s'agissait donc d'une Maladie de Roger avec insuffisance aortique, sans autre lésion. Nous ajoutons qu'il n'y avait pas eu d'atteinte rhumatismale dans la vie du sujet, ni aucune autre infection susceptible de provoquer une lésion valvulaire inflammatoire.

Ce cas est resté longtemps unique dans la littérature médicale, nous en apportons aujourd'hui un nouveau, comparable cliniquement, accompagné également d'un protocole d'autopsie.



CHAPITRE III

Il s'agit d'un jeune malade, âgé de 18 ans, qui entre à l'hôpital dans un état de grande insuffisance cardiaque caractérisée par de la dyspnée, de la cyanose. Les poumons sont le siège d'une congestion intense, les plèvres d'un épanchement.

L'examen de la région précordiale montre un choc très marqué, l'auscultation un bruit de galop évident et deux souffles. Mais ces deux souffles sont d'une allure bien particulière ; le premier siège dans la région médiosternale, il est continu, à renforcement systolique très violent, mais sans grand frémissement, il éveille donc immédiatement l'idée d'une persistance du canal artériel. D'autre part, plus haut, le long du bord gauche du sternum on entend un souffle holo-diastolique de moyenne intensité accompagné d'un frémissement diastolique léger. Le pavillon du stéthoscope déplacé tout le long du bord gauche du sternum passait insensiblement de l'un à l'autre souffle.

L'examen périphérique montrait un pouls bondissant, un double souffle crural, une tension artérielle à 13, 1/2 4, 1/2 (Vaquez-Laubry). A la radioscopie il est noté un très gros cœur augmenté dans tous les sens sans saillie prédominante d'une cavité.

Le malade se sait porteur d'une cardiopathie depuis plus de dix ans ; il n'a jamais eu la moindre crise rhumatismale.

Il est donc probable qu'il s'agit d'une malformation congénitale où le souffle continu indique l'existence d'une persistance du canal artériel. Il semble bien qu'il y ait en plus une insuffisance aortique, peut être aussi par malformation congénitale.

L'évolution est très rapide, moins de 24 heures après son arrivée le malade succomba.

L'autopsie montra :

Une communication interventriculaire d'un centimètre de diamètre siégeant sous la valvule aortique postérieure qui la masque en partie. Le ventricule droit est normal, le gauche est hypertrophié mais surtout considérablement dilaté, l'infundibulum et l'artère pulmonaires sont intacts et on ne découvre pas la moindre trace de persistance du canal artériel.

Par contre l'orifice aortique est très altéré. La sigmoïde postérieure qui se trouve le plus en rapport avec la communication présente un aspect tout à fait anormal dont on peut aisément se rendre compte sur les photographies que nous reproduisons (fig. 1 et 2). Cette valvule postérieure est épaisse sur ses bords mais surtout attirée par une grosse bride fibreuse vers l'orifice de communication ; de ce fait même, elle se trouve fixée, incapable de se mobiliser pour concourir à la fermeture



Fig. 1. — Aspect du cœur après ouverture du ventricule gauche et de l'aorte. On voit à la partie supérieure du septum l'orifice de communication et la sigmoïde moyenne tirillée par le processus fibreux. La paroi aortique réclinée est coupée en deux.



Fig. 2. — L'orifice de communication et l'appareil sigmoïdien aortique vus à plus fort grossissement. Le sigmoïde antérieur, la région inter-entrie aux bords d'opercules et siphonales, d'un côté diastolique.



Fig. 3. — Maladie de Roger sans tiraillement des valves aortiques d'un cas de communication associée à un rétrécissement pulmonaire. On aperçoit, à gauche, l'artère pulmonaire qui a été réclinée en avant. Un index montre l'orifice du diaphragme de l'artère pulmonaire.



Fig. 4.— Maladie de Roger sans tiraillement des valves aortiques
(Observation de la fig. 3 à fort grossissement).

de l'orifice aortique. Les deux autres valves sont également déformées, mais dans des proportions moindres, leur forme générale se trouvant à peu près conservée.

Ces lésions sont bien l'origine d'une fuite diastolique qu'on peut, sans peine, imaginer considérable.

Il s'agit donc bien dans notre cas comme dans le précédent d'une communication interventriculaire avec insuffisance aortique.

L'allure un peu particulière du souffle systolique était due vraisemblablement à la disposition des lésions, contiguës et entraînant dans un sens comme dans l'autre des courants de fuite très intenses en vitesse et quantité. Nous remarquons que la situation du souffle diastolique immédiatement à la suite du souffle systolique aurait pu être en faveur de l'hypothèse de Bard, de la nature interventriculaire du souffle diastolique et cette hypothèse aurait pu être parfaitement soutenable en s'appuyant sur les seuls faits cliniques. La possibilité de la vérification anatomique, pratiquée pour la deuxième fois a montré qu'il n'en était rien et que l'existence du souffle diastolique était bien due à une insuffisance aortique dans un cas comme dans l'autre.

Il nous reste maintenant à chercher à définir quelle est la nature de cette insuffisance aortique. Le rhumatisme articulaire n'est pas en cause dans notre observation. On n'en trouve, en effet, ni ma-

nifestations cliniques, ni lésion anatomique qu'on puisse lui rapporter. Le rhumatisme ne se manifeste pas davantage dans aucune des autres observations publiées, sans que cela d'ailleurs signifie que cette étiologie soit à rejeter. On ne voit pas en effet, pour quoi l'existence d'une maladie congénitale mettrait un cœur à l'abri des attaques de la maladie de Bouillaud. Simplement nous n'avons pas rencontré trace de cette cause inflammatoire.

L'examen anatomique des deux cœurs montre par contre l'interdépendance étroite des lésions septales et sigmoïdiennes.

En 1921, Laubry et Pezzi expliquaient cette double lésion par l'existence d'un processus infectieux intra-utérin atteignant la région bulbaire, modifiant les valvules et perforant la cloison. Le tout survenant à la fin du deuxième mois. Les auteurs faisaient ainsi une part notable à la théorie de l'endocardite foetale. La théorie purement embryogénique se trouvait infirmée du fait de l'intégrité absolue de l'infundibulum pulmonaire et surtout à cause de l'état scléreux, épaissi, des lésions et de l'existence d'une fenestration sur deux des valvules. L'examen de notre pièce et celui de la photographie 2 permet peut-être de donner une explication légèrement différente. Sans doute l'existence d'un processus infectieux demeure assez vraisemblable, l'aspect des lésions n'est pas en contradiction avec cette hypothèse. Mais l'époque de l'atteinte paraît plus

difficile à préciser, les remaniements d'une lésion ancienne étant difficiles à dater.

Il est visible que l'insuffisance aortique ne s'est développée que grâce à la présence voisine de la communication interventriculaire. La valvule tirillée vers l'orifice de communication, unie à celui-ci par une bande scléreuse d'allure cicatricielle, impose à l'esprit cette idée.

On ne peut pas dire qu'il s'agisse là d'une insuffisance fonctionnelle, on est en présence d'un processus cicatriciel fibreux, qui envahit les sigmoïdes aortiques et plus particulièrement la sigmoïde postérieure.

L'appareil sigmoïdien se trouve ainsi déformé et tirillé vers la perforation septale. L'orifice ne peut plus se fermer complètement, le reflux diastolique apparaît, s'accroît progressivement jusqu'à devenir considérable.

C'est par cet accroissement que peut s'expliquer, croyons-nous, la gravité de ces insuffisances aortiques secondaires.

On pourrait, en effet, être surpris que l'insuffisance aortique, cardiopathie habituellement bien tolérée, rende aussi grave la Maladie de Roger, facilement supportée, elle aussi.

Nous ferons remarquer que lorsqu'on a l'occasion de pratiquer l'autopsie d'un malade atteint d'insuffisance aortique avec très gros cœur, la dilatation ventriculaire apparaît comme étant plus le fait des lésions de myocardite que celui de la régurgi-

tation diastolique dont l'importance est généralement relativement restreinte. Moins le myocarde est touché, mieux il compense cette fuite et réduit le trouble qu'elle peut apporter au débit circulatoire. Tant que la lésion reste fixe, qu'elle n'est modifiée par aucune nouvelle poussée inflammatoire, elle se trouve dans les meilleures conditions, même lorsque le myocarde a été atteint, pour recevoir dans la suite une compensation au moins suffisante.

Dans la Maladie de Roger avec insuffisance aortique, la fuite est minime au début et, du fait d'une faible tendance évolutive du processus scléreux, elle ne s'accroît que très lentement, ou même, les rétractions cicatricielles en cours n'ont pas obligatoirement pour résultat d'empêcher la fermeture de l'orifice aortique ; le trouble hémodynamique reste donc faible et est facilement compensé dans ces conditions. De tels malades ne souffrent d'aucun trouble fonctionnel.

Mais si le processus scléreux atteint électivement, tiraille de plus en plus l'appareil sigmoïdien aortique, sa fonction occlusive va jusqu'à l'annihilation complète, comme dans notre observation où le reflux diastolique s'était accru dans des proportions énormes : l'aorte perdant à plein calibre pendant la diastole la plus grande partie de l'ondée systolique.

La dilatation ventriculaire se produit alors, rapide, sous l'influence de ce reflux diastolique qui,

par son volume considérable, trouble profondément la mécanique cardiaque. La surcharge diastolique est ici très importante et croît trop vite pour que le cœur, même en l'absence de myocardite, ait le temps de s'hypertrophier pour apporter une utile compensation. L'ondée systolique utile devient tout à fait insuffisante : la circulation artérielle est ralentie du fait de la régurgitation diastolique et l'irrigation est déficitaire. La circulation coronarienne est la première à pâtir de cet état de choses, et, au processus de distension mécanique, s'ajoute, de ce fait, celui d'hyponutrition du myocarde qui contribue à accentuer et à accélérer la dilatation.

Ainsi s'explique la rapidité d'évolution de l'insuffisance cardiaque, sa gravité encore accrue par les défaillances viscérales qui se produisent concurremment comme dans le cas de Laubry et Pezzi, et relèvent peut-être aussi de l'insuffisance du débit sanguin. Cette insuffisance cardiaque où la distension mécanique et l'hyponutrition du myocarde jouent le rôle principal, fait pendant, du point de vue pathogénique, à l'insuffisance ventriculaire gauche classique des aortiques où la myocardite est le pivot de la défaillance du cœur.

CHAPITRE IV

CONCLUSIONS

1° Lorsqu'on décèle un souffle diastolique, au cours d'une Maladie de Roger, on doit considérer ce souffle comme traduisant l'existence concomitante d'une insuffisance aortique.

2° L'insuffisance aortique associée à la Maladie de Roger est la conséquence évolutive d'un processus cicatriciel à point de départ septal. Elle résulte d'un remaniement de la malformation sous des influences inflammatoires banales, plus irritatives que réellement septiques.

3° L'insuffisance aortique ainsi née et développée dans ces conditions, devient un élément de pronostic important, car elle a tendance à s'accroître sans cesse, amenant finalement une énorme dilatation ventriculaire gauche et une diminution, jusqu'à l'insuffisance, du débit sanguin.

Vu : *Le Doyen,*

G. ROUSSY.

Vu : *Le Président,*

LOEPER.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

S. CHARLÉTY.

BILIOGRAPHIE

- ABBOT. — In Osler System of Medecine, 1908, T.IV.
- BARD. — Archives des maladies du cœur, mai 1918.
- BRECCIA. — Gazzetta degli Ospedali, 20 mai 1906.
- CAYREL. — Normandie Médicale, 12 avril 1920.
- CHERFILS. — Bulletin et Mémoires de la Société de Radiologie,
21 avril 1925.
- DECAISNE. — Progrès Médical, décembre 1877.
- GAILLARD et CAVADIAS. — Bulletins et Mémoires de la Société
Médicale des Hôpitaux, 27 mars 1908.
- LAUBRY et BAILLET. — Gazette des Hôpitaux, 28 janvier 1931.
- LAUBRY et PEZZI. — Traité des maladies congénitales du cœur,
Paris, 1921.
- LAUBRY, ROUTIER et SOULIÉ. — Revue de Médecine, Mai 1933.
- MARQUEZY, RONGET et BOUSSOULADE. — Société de Pédiatrie,
avril 1932.
- PERRIN et MALOT. — Paris Médical, 1918, N° XXIX.

